



Introduzione

Questo opuscolo, redatto dall'IPG/CF (Gruppo Internazionale di Fisioterapia per la Fibrosi Cistica), presenta il razionale e le peculiarità delle principali tecniche di drenaggio delle secrezioni bronchiali utilizzate per la fibrosi cistica in diversi paesi. Il contenuto di questo opuscolo è essenzialmente tecnico e può contribuire a fornire diversi spunti agli operatori sanitari, in particolare ai fisioterapisti, che lavorano nei Centri di cura per la Fibrosi Cistica. Ci sembra che gli operatori sanitari possano rappresentare il principale destinatario delle informazioni qui raccolte.

La Riabilitazione respiratoria deve continuamente adattarsi alla situazione di malattia del paziente, alla sua età e al suo stile di vita; gli schemi terapeutici, che i fisioterapisti propongono loro, devono perciò poter essere compresi, condivisi e verificati nella loro efficacia. E' necessaria una continua interazione tra fisioterapista, medico e paziente per adattare il trattamento nel tempo.

Questo opuscolo può fornire anche a pazienti adulti o genitori le informazioni essenziali per comprendere il significato dei regimi terapeutici. Considerando che il contenuto di questo testo è prevalentemente tecnico e non sempre facile nella comprensione, suggeriamo di utilizzarlo come complemento alla discussione tra fisioterapista e paziente o famigliari o come allegato alle istruzioni per una determinata tecnica.

Marta Cornacchia

Coordinatore Gruppo Fisioterapisti del GIFC

Fax: 045-8072042

E-mail: marta.cornacchia@mail.azosp.vr.it

Cesare Braggion

Comitato Direttivo del GIFC

Fax: 045-8072042

E-mail: cbraggion@qubisoft.it



LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA - ONLUS

La fisioterapia nella cura della fibrosi cistica

Physiotherapy

in the Treatment of Cystic Fibrosis (CF)



El Salvador



Norway



India



La fisioterapia FC nel mondo.

Le foto in copertina mostrano tre terapeuti che stanno trattando un bambino con la fibrosi cistica:

Signora Sandra Gursli
Centro per la Fibrosi Cistica
Ospedale dell'Università di Ullevaal
Oslo - Norvegia

Signora Sumita Gupta
Istituto per le Scienze Mediche dell'India
Nuova Delhi - India

Signora Azucena Flores
Ospedale Pediatrico "Benjamin Bloom"
San Salvador - El Salvador

La IPG/CF desidera ringraziare tutti col loro che hanno contribuito al contenuto ed alla stesura di questo opuscolo.
1° edizione 1993 - 2° edizione 1995 - 3° edizione 2002
Copyright© IPG/CF

Questo opuscolo é una raccolta delle definizioni e dei principi della fisioterapia in Fibrosi Cistica.

Traduzione italiana a cura della Sig.ra Mary Lila Beach, rivista da Tricarico G.
Corretta da Cornacchia M. e da Braggion C.
Autorizzata dal GIFC - settembre 2002

INDICE GENERALE

| | |
|---|----|
| 1. Introduzione all'opuscolo di fisioterapia CFW – IPG/CF | 3 |
| 2. Tecniche per la liberazione delle vie aeree | 5 |
| Tecniche di respirazione a ciclo attivo - Active Cycle of Breathing Techniques (ACBT) | 5 |
| Drenaggio autogeno - Autogenic Drainage (AD) | 8 |
| AD modificato - Modified AD (M AD) | 11 |
| Espirazione a pressione positiva - Positive Expiratory Pressure (PEP) | 13 |
| Espirazione ad alta pressione - High Pressure PEP | 14 |
| Espirazione oscillante - Oscillating PEP (flutter) | 17 |
| Percussione e drenaggio posturale | 19 |
| 3. Esercizio fisico | 21 |
| 4. Terapia inalatoria | 24 |
| 5. Il Gruppo Internazionale di Fisioterapia per la Fibrosi Cistica | 26 |

1 Introduzione all'opuscolo di fisioterapia in Fibrosi Cistica



Caro Lettore,

La fibrosi cistica (CF) é una malattia genetica che affligge da 1:2500 a 1:3500 neonati di razza bianca, mentre sembra meno frequente tra i popoli del Medio Oriente, Africa, Asia e Sud America.

La fibrosi cistica (CF) é incurabile e fatale, ma data la diffusione delle tecniche terapeutiche nell'ultima decade, miglioramenti significativi si sono avuti sia per la qualità della vita sia per la aspettativa di sopravvivenza.

La fibrosi cistica (CF) coinvolge principalmente i sistemi respiratorio e digestivo, provocando nel primo insufficienza polmonare cronica e distruzione polmonare e nel secondo, atrofia pancreatica, alterazione della mucosa intestinale e conseguente malassorbimento con riduzione della crescita. Solo recentemente si è compreso che il problema sta nell'incapacità delle cellule a trasportare sale nell'epitelio bronchiale e nei dotti del pancreas e di altri organi. La conseguenza di questo difetto è la produzione di un muco denso e viscoso, che risulta di difficile rimozione causando così ostruzione dei dotti e facilitando lo sviluppo di infiammazione e di infezioni.

La fisioterapia toracica é sicuramente il più importante trattamento nella vita di tutti i giorni per i pazienti con la fibrosi cistica(CF), in quanto aiuta gli ammalati a sciogliere e liberare il muco viscido dai loro polmoni. Dunque il fisioterapista esperto e ben istruito, può aiutare ogni ammalato di fibrosi cistica(CF) ad individuare ed eseguire la tecnica di fisioterapia più efficace per se stesso.

La CFW*(Organizzazione Mondiale della Fibrosi Cistica) é grata alla IPG/CF* per la realizzazione di questo opuscolo. Sono certo che sarà di grande utilità agli ammalati di fibrosi cistica (CF), alle loro famiglie e ai loro terapeuti per ottenere una conoscenza più accurata di come usare le tecniche di fisioterapia per raggiungere una condizione di salute ottimale.

Herman Weggen
Presidente CFW
Olanda

* Cystic Fibrosis Worldwide (CFW é il successore della ICF(M) A e IACFA)

* International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis



La fisioterapia toracica rappresenta una pietra miliare nel trattamento della fibrosi cistica (CF). Il suo obiettivo principale è di provocare il distacco e la rimozione delle secrezioni bronchiali e poi di mantenere una buona resistenza allo sforzo fisico ed una buona postura. La fisioterapia toracica deve essere gestita con un programma giornaliero, adattandola alle necessità del paziente e inserita nel contesto più globale della vita di relazione.

La fisioterapia toracica moderna consiste di alcune tecniche e di esercizi tesi fondamentalmente al distacco, al trasporto e alla rimozione dall'albero bronchiale del muco viscoso. Le tecniche di liberazione delle vie aeree sono cambiate grazie alla maggior comprensione della fisiopatologia respiratoria, alla ricerca ed ai progressi in medicina, ed all'introduzione del controllo di qualità e alla ricerca di base. Questo libretto presenta le tecniche che la IPG/CF (The International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis) ha ritenuto più importanti da citare in questa ultima edizione. In effetti è compito della IPG/CF rivedere e sviluppare le strategie e le tecniche di terapia e di valutare le nuove tecniche da includere.

La fisioterapia toracica è un processo dinamico e noi dobbiamo continuamente chiederci: Quali sono i problemi dei pazienti secondo la fisiopatologia e le sue implicazioni? Cosa possiamo aspettarci? Quale è il tipo di trattamento ed il suo dosaggio ottimale per un trattamento giornaliero o periodico? Quale approccio, o quale tecnica o combinazione di tecniche soddisfa i criteri di qualità: 'GEMS' (Gentile, Efficiente, Motivato e auto sufficiente). I pazienti passano molto tempo facendo terapie. E quindi deve essere GEMS affinché si possa rimanere fedeli per lungo tempo al programma terapeutico. L'approccio deve permettere al paziente di partecipare attivamente al trattamento e di poterlo comprendere e dividerlo a lungo.

Il fisioterapista deve avere una percezione corretta dei bisogni del paziente, una conoscenza delle tecniche ed avere la necessaria esperienza professionale per poter affrontare e risolvere i problemi mentre fornisce al paziente il trattamento ottimale.

Sono onorata ed orgogliosa di presentare questa nuova edizione de "La fisioterapia nella cura della fibrosi cistica".

Per conto della IPG/CF

Sandra Gursli
Presidente della IPG/CF
Norvegia



2 Tecniche di liberazione delle vie aeree

Tecniche di respirazione a ciclo attivo (Active Cycle of Breathing Techniques - ACBT)

La tecnica di respirazione a ciclo attivo (Active Cycle of Breathing Techniques - ACBT) è usata per mobilitare e liberare il muco bronchiale in eccesso (Pryor et al 1979). I componenti della ACBT sono: il controllo della respirazione (BC), gli esercizi di espansione del torace (TEE), e la tecnica della respirazione forzata (FET). Il regime è flessibile, fatto su misura per l'individuo e può essere usato sia per gli anziani che per i giovani come anche per i più sani e per quelli molto ammalati. È stata descritta per la prima volta da Thompson e Thompson nel 1968. La tecnica ACBT può essere usata da soli o con l'assistente e in qualsiasi posizione.

Il controllo del respiro (Breathing Control - BC) è dolce, con una respirazione rilassata nell'ambito del TV (volume corrente) cercando di usare la parte bassa toracica con rilassamento della parte alta e delle spalle (Webbers & Pryor 1998). Le pause sono parti essenziali di questo ciclo in quanto permettono di riposarsi e di prevenire un aumento dell'ostruzione respiratoria. La lunghezza della pausa è soggettiva e dipende dai segni di ostruzione bronchiale evidenziati da ogni singolo paziente.

Gli esercizi di espansione toracica (Thoracic Expansion Exercises - TEE) consistono di respiri profondi dando enfasi all'inspirazione ma con una espirazione silenziosa senza sforzo. L'espansione della parte bassa toracica va incoraggiata. Con un aumento del volume polmonare, la resistenza al flusso aereo si riduce per effetto dell'attivazione dei canali collaterali. (Menkes & Traystman 1977). La mobilitazione del muco può essere facilitata dal passaggio dell'aria lungo questi canali e cioè dietro le secrezioni. In alcuni pazienti trattenere il respiro alla fine dell'inspirazione per tre secondi può aumentare questo effetto. Dopo tre o quattro esercizi di espansione toracica si può effettuare uno scuotimento toracico o una percussione (clapping) per poi proseguire con un controllo della respirazione. La percussione (clapping) e lo scuotimento toracico possono essere utili in alcuni ma non necessari in altri.

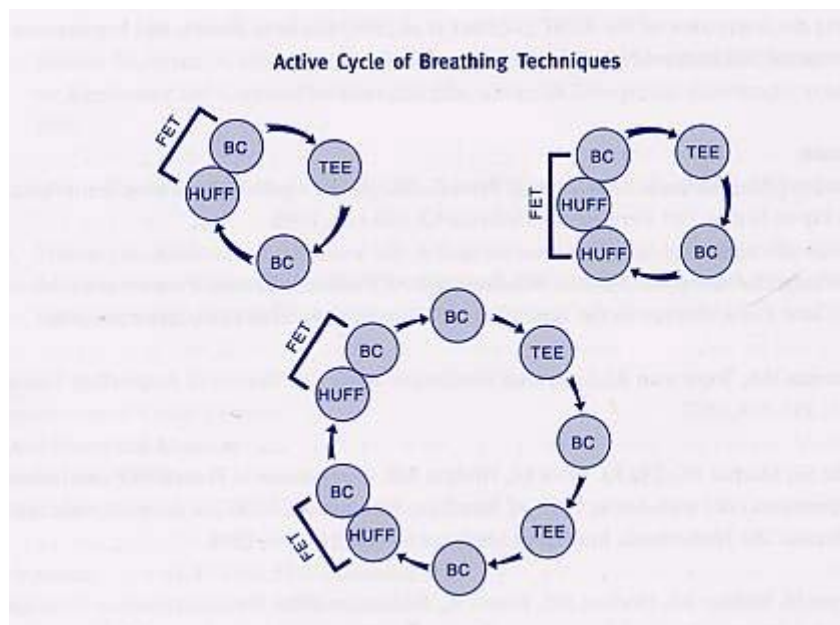
La tecnica di espirazione forzata (Forced Expiration Technique - FET) è la combinazione di una o due espirazioni forzate (huffs) con periodi di controllo della respirazione. Le espirazioni forzate, riducendo i volumi polmonari, permettono la mobilitazione delle secrezioni nelle zone periferiche. Quando il muco ha raggiunto le vie aeree prossimali più grandi e più alte, una espirazione forzata o un colpo di tosse a volume polmonare aumentato può essere usato per eliminarlo. La lunghezza dell'espirazione e la forza di contrazione dei muscoli espiratori dovranno essere guidate al fine di ottenere la massima espulsione di secrezioni.

Durante una manovra di espirazione forzata (per esempio un "huff") si verifica una compressione delle vie aeree "a valle" (verso la bocca) del punto di uguale pressione (West 1997). Questa azione compressiva (di "squeezing"), che si sposta verso la periferia (verso gli alveoli) man mano che si riduce il volume polmonare, facilita lo spostamento delle secrezioni.

La tecnica ACBT può essere introdotta, come gioco respiratorio, all'età di due anni. Dall'età di otto o nove anni circa, il bambino può cominciare ad assumersi la responsabilità del proprio trattamento rendendosi gradualmente autonomo.

La tecnica ACBT non dovrebbe mai essere scomoda o stancante e l'espirazione forzata mai essere violenta. Si può assumere qualunque posizione a seconda delle esigenze dell'individuo. La posizione seduta è spesso efficace e l'aderenza al trattamento risulta migliore che in altre posizioni. In alcuni pazienti è stato dimostrato sperimentalmente che possono risultare più efficaci le posizioni supine. In alcuni pazienti è stato valutato che altre posizioni gravita-dipendenti

possono risultare efficaci. E' stato dimostrato che la posizione orizzontale, sul fianco è efficace come la posizione inclinata a testa in giù e preferita dai pazienti (Cecins et al 1999).



BC: respiro controllato
 TEE: esercizi di espansione toracica
 TEF tecnica di espirazione forzata

Tale tecnica è molto flessibile come dimostra il grafico: Può variare da giorno a giorno e può variare tra soggetti diversi. La tecnica può essere ripetuta fino a che l'espirazione produce un suono secco senza segni di mobilitazione di muco oppure può essere interrotta per riposarsi. Si raccomanda di mantenere la stessa posizione per almeno dieci minuti se produttiva. Se occorre usare più di una posizione, due posizioni differenti per seduta saranno sufficienti. Il tempo richiesto complessivamente per un trattamento è da dieci e trenta minuti. Il fisioterapista e/o il paziente determinano sulla base dei risultati il regime più adatto, la posizione più produttiva, la lunghezza e il numero di trattamenti da fare ogni giorno.

Studi condotti sull'uso della tecnica di respirazione a ciclo attivo - ACBT hanno mostrato che questa è la tecnica più efficace per il distacco e la rimozione delle secrezioni (Pryor et al 1979, Wilson et al 1995). Altri studi hanno evidenziato che non viene migliorata dall'aggiunta della PEP (Hofmeyr et al 1996), del Flutter (Pryor et al, 1994, Pike et al 1999) o dal clapping (Pryor et al 1981).

In seguito all'applicazione di ACBT è stato dimostrato un miglioramento della funzione polmonare (Webber et al 1986) e assenza o non peggioramento dell'ipossemia (Pryor et al 1990).



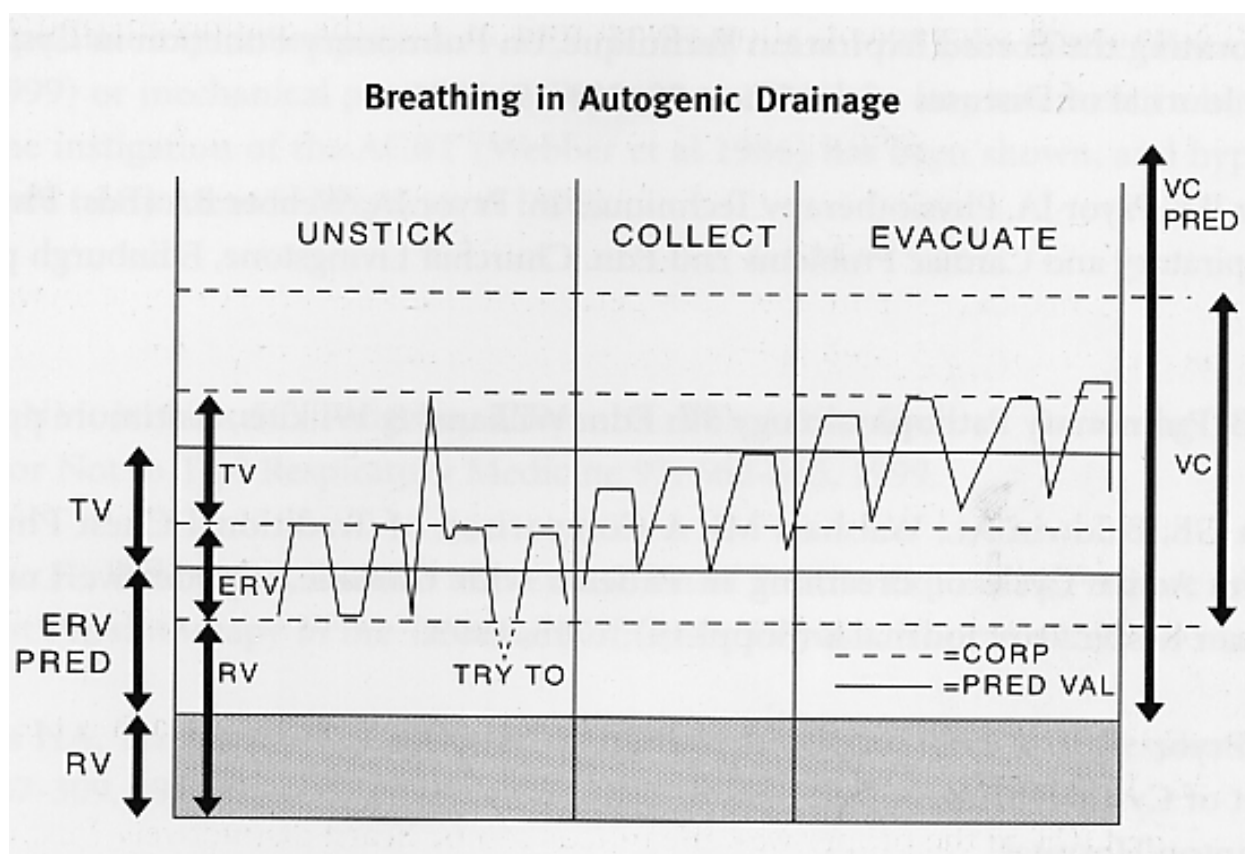
Jennifer A. Prayor
Department of Cystic Fibrosis
Royal Brompton Hospital
London SW3 6NP - ENGLAND
Tel.: +44 20 7352 8121 extension 4925
Fax.: +44 20 7351 8052
Email: j.pryor@rbh.nthames.nhs.uk

Bibliografia

1. Cecins NM, Jenkins SC, Pengelley J, Ryan G. The Active Cycle of Breathing Techniques – to Tip or Not to Tip? *Respiratory Medicine* 93; 660-665, 1999.
2. Hofmeyr JL, Webber BA, Hodson ME. Evaluation of Positive Expiratory Pressure as an Adjunct to Chest Physiotherapy in the Treatment of Cystic Fibrosis. *Thorax* 41; 951-954, 1986.
3. Menkes HA, Traystman RJ. Collateral Ventilation. *American Review of Respiratory Disease* 116; 287-309, 1977.
4. Pike SE, Machin AC, Dix KJ, Pryor JA, Hodson ME. Comparison of Flutter VRP1 and Forced Expirations (FE) with Active Cycle of Breathing Techniques (ACBT) in Subjects with Cystic Fibrosis. *The Netherlands Journal of Medicine* 54 (Suppl); S55, 1999.
5. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME, Batten JC. Evaluation of the Forced Expiration Technique as an Adjunct to Postural Drainage in Treatment of Cystic Fibrosis. *British Medical Journal* 2; 417-418, 1979.
6. Pryor JA, Parker RA, Webber BA. A Comparison of Mechanical and Manual Percussion as Adjuncts to Postural Drainage in the Treatment of Cystic Fibrosis in Adolescents and Adults. *Physiotherapy* 67; 140-141, 1981.
7. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME. Effect of Chest Physiotherapy on Oxygen Saturation in Patients with Cystic Fibrosis. *Thorax* 45; 77, 1990.
8. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME, Warner JO. The Flutter VRP1 as an Adjunct to Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis. *Respiratory Medicine* 88; 677-681, 1994.
9. Thompson B, Thompson HT. Forced Expiration Exercises in Asthma and their Effect on FEV1. *New Zealand Journal of Physiotherapy* 3; 19-21, 1968.
10. Webber BA, Hofmeyr JL, Morgan MDL, Hodson ME. Effects of Postural Drainage, incorporating the Forced Expiration Technique, on Pulmonary Function in Cystic Fibrosis. *British Journal of Diseases of the Chest* 80; 353-59, 1986.
11. Webber BA, Pryor JA. Physiotherapy Techniques in: Pryor JA, Webber BA (Eds) *Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems* 2nd Edn. Churchill Livingstone, Edinburgh pp 140-155, 1998.
12. West JB. *Pulmonary Pathophysiology* 5th Edn. Williams & Wilkins, Baltimore pp 7-9, 1997.
13. Wilson GE, Baldwin AL, Walshaw MJ. A Comparison of Traditional Chest Physiotherapy with the Active Cycle of Breathing in Patients with Chronic Suppurative Lung Disease. *European Respiratory Journal* 8 (Suppl 19); 171S, 1995.

Drenaggio autogeno - Autogenic Drainage (AD)

Il drenaggio autogeno (Autogenic Drainage - AD) è una tecnica basata su principi moderni della fisiologia respiratoria. Il flusso espiratorio è la forza attiva che viene utilizzata per mobilizzare il muco. Nelle malattie polmonari croniche ostruttive (COPD) si raggiungono flussi più alti nelle medie e piccole vie aeree utilizzando espirazioni controllate nei vari stadi della capacità vitale. Il drenaggio autogeno consiste in una serie di importanti principi individuali che permettono al paziente di sviluppare la migliore tecnica possibile di drenaggio e che meglio si adatta alla loro patologia ed alla loro funzione polmonare.



Lo studio degli indici di funzionalità polmonare ha dimostrato che movimenti espiratori correttamente dosati aumentano il flusso ed i volumi contrariamente alle espirazioni forzate. Inoltre tale aumento di flusso dura più a lungo, e così riesce a spostare le secrezioni per una distanza maggiore durante ogni espirazione. Attraverso un'adattamento del volume respiratorio corrente a basso, medio o alto volume polmonare, a seconda che il muco sia localizzato a livello periferico, medio-alto o centrale, si ottengono flussi migliori nelle vie aeree interessate senza causare un incremento di resistenza negli altri settori. Un dosaggio corretto della sola forza espiratoria incrementa molto poco la resistenza bronchiale, mantiene bassa la pressione del gas alveolare e non causa un precoce collassamento delle vie aeree. In aggiunta allevia lo sforzo espiratorio e riduce la presenza di movimenti respiratori paradossi. Per ragioni sconosciute lo stimolo a tossire è meno forte così che la tosse può essere inibita con facilità.



La tecnica del Drenaggio Autogeno

1. Scegliere una posizione che faciliti la respirazione come seduti o sdraiati.
2. Liberare le vie aeree superiori (naso e gola)
3. **Inspirazione**
 - a. Inspirare lentamente la quantità necessaria di aria attraverso il naso tenendo aperte le vie aeree per evitare l'asincronia ventilatoria. Usare il diaframma e/o la parte bassa del torace se possibile.
 - b. **Bloccare il respiro per 3-4 secondi, durante i quali tutte le vie aeree superiori sono tenute aperte, migliorando così il riempimento omogeneo di tutte le parti del polmone.** Durante questa particolare fase una discreta quantità d'aria si sposta dietro le secrezioni.
 - c. A seconda che le secrezioni ristagnino nelle vie aeree periferiche, medio-grandi o nelle grandi, il volume corrente necessario viene ventilato a basso, medio o alto volume polmonare.
4. **Espirazione**
 - a. Preferibilmente espirare attraverso il naso se il flusso non ne risulta rallentato. Se la velocità scende rapidamente o se si vuol sentire i rumori bronchiali meglio, espirare dalla bocca. In questo caso mantenere tutte le vie aeree superiori (glottide, gola, bocca) **APERTE**.
 - b. La forza espiratoria è così **BILANCIATA** che il flusso espiratorio raggiunge il suo punto più alto **SENZA** causare compressione nelle vie aeree.
 - c. Espirando correttamente si può sentire distintamente il muco. **Posando una mano sulla parte superiore del torace, si può avvertire la vibrazione del muco.** La frequenza di queste vibrazioni ci dà l'idea di dove il muco ristagna maggiormente. Questo controllo a feedback rende possibile e più facile adattare la tecnica.
5. Ripetere il ciclo respiratorio. Inspirare lentamente per evitare che il muco torni indietro. Continuare a respirare finché il muco comincia a raccogliersi spostandosi in alto. Se questo accade il livello del volume corrente ventilato gradualmente si alza. Dunque, il respiro passa da un basso ad un alto livello di volume polmonare. In fine la raccolta di muco arriva nella trachea da dove può essere evacuato mediante una espirazione forzata oppure da una soffiata ad alto volume. Si deve evitare di tossire il più possibile.

Frequenza

La durata ed il numero di applicazioni di DA dipendono dalla quantità di muco e dalla sua densità e viscosità. Pazienti esperti riescono a svuotare il polmone più rapidamente di altri. Il drenaggio dovrebbe essere sempre molto accurato e completo.

J. Chevaillier, P.T.
Zeepreventorium
5 Koninkluke Baan
B8420 De Haan
Belgium
Telefono: +32-592 33911
Fax: +32-592 34057
Email: jean.chevaillier2@yucum.be

Bibliografia

1. Boyd, S, Brooks D, Agnew-Coughlin J, Ashwell J. Evaluation of the Literature on the Effectiveness of Physical Therapy Modalities in the Management of Children with Cystic Fibrosis. *Paediatric Physical Therapy* 1994; 6(2):70-74.
2. Chevallier, J. Autogenic Drainage. In: Lawson D. (ed), *Cystic Fibrosis Horizons*. Published by John Wiley. 1984; 235.
3. Chevallier, J. Autogenic Drainage: An airway clearance technique. Unpublished abstracts, 21st European Cystic Fibrosis Conference (EWGCF), Davos, Switzerland.
4. Dab I, Alexander F, The Mechanism of Autogenic Drainage Studied with Flow-Volume Curves. *Monogr, Paediatr* 10; 50-53, 1979
5. Davidson AGF, McIlwaine PM, Wong LTK, Nakielna EM, Pirie GE. Physiotherapy in Cystic Fibrosis, A Comparative Trial of Positive Expiratory Pressure, Autogenic Drainage and Conventional Percussion and Drainage Techniques. *Pediatric Pulmonology*, suppl. 132, 1988.
6. Giles, DR, Wagener, JS, Accurso FJ, Butler-Simon N. Short term effects of Postural Drainage versus Autogenic Drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1995; 108:952-954.
7. Gumery L, Edenborough F, Stableforth D, Strachan A. Physiotherapy and Nebuliser Use in a Birmingham Adult Cystic Fibrosis Unit. *Physiotherapy* 1998; 84:127-132.
8. Kraemer Z, Umbuhl CA, Rudeberg, A, Lentze, MJ, Chevaillier J. 'Autogene Drainage' bei Patienten mit Zystischer Fibrose, *Pediatr. Prax.* 34; 483-485, 1987.
9. McIlwaine PM, Davidson AGF, Wong LTK, Pirie G. The effect of chest physiotherapy by Postural Drainage and Autogenic Drainage on oxygen saturation in Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1991; Suppl 6, 291.
10. McIlwaine PM, Wong LTK, Pirie GE, Davidson AGF. Long-term comparative trial of conventional percussion and drainage physiotherapy versus Autogenic Drainage in Cystic Fibrosis. XIth International Cystic Fibrosis Congress 1992; Abstract 32 (Dublin).
11. Miller S, Hall DO, Clayton CB. Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis: A comparative Study of Autogenic Drainage and the Active Cycle of Breathing Techniques with Postural Drainage. *Thorax* 50; 165-169, 1995.
12. Schöni N. Autogenic Drainage, A Modern Approach to Physiotherapy in Cystic fibrosis. *J. Royal Society of Medicine*, suppl 16, vol 82, 1989.
13. Spence S, Anderson B, Hardy K. Use of biofeedback to teach autogenic drainage. *Pediatr Pulmonol* 1990; Suppl 5: 332A.
14. Theiss LB, Pflieger A, Oberwaldner B, Zach M. Self-Administered Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis, A Comparative Study of High Pressure PEP and Autogenic Drainage. *Lung* 170; 323-330, 1992.
15. Williams MT. Chest physiotherapy in cystic fibrosis – why is the most effective form of treatment still unclear? *Chest* 1994; 106:1871-1882.

Drenaggio Autogeno Modificato (M A D)

Il Drenaggio Autogeno è una tecnica di autotrattamento, efficace per rimuovere il muco dalle vie aeree. Il Drenaggio Autogeno (Autogenic Drainage – AD) è stato sviluppato da un gruppo di lavoro in Belgio. E' stato adattato da un gruppo di lavoro Tedesco nel 1984 e modificato ulteriormente come AD modificato (M AD) in cooperazione con Professor Lindemann dell'Ospedale Pediatrico dell'Università di Giessen, Germania.

Metodo

Inspirazione attraverso il naso – pausa – espirazione attraverso il naso o la bocca.

Fase passiva: l'inizio dell'espirazione avviene con flusso rapido senza l'intervento dei muscoli respiratori.

Fase attiva: verso la fine dell'espirazione il flusso è più lento e avviene con l'intervento controllato dei muscoli respiratori.



La durata dell'espirazione è determinata dalla quantità e dalla posizione del muco nelle vie aeree, i.e. meno muco nelle grandi vie aeree più lunga sarà l'espirazione, più muco nelle grandi vie aeree più corta l'espirazione. Espirare contro una resistenza evita il collasso o spasmi bronchiali nei casi dove il sistema bronchiale è instabile e/o iperattivo.

Efficacia

La respirazione profonda causa una variazione del diametro dei bronchi, e questo causa movimento del muco. Questo effetto elastico nei polmoni e nei bronchi durante un'espirazione passiva sposta il muco in alto verso la bocca contro la forza di gravità. L'espirazione attiva se adeguata spinge il muco fuori delle vie aeree più piccole dentro quelle più grandi.

Procedure

Le manovre respiratorie si eseguono sia in posizione seduta che sdraiata, respirando con il torace bloccato e con solo il movimento del diaframma – si pongono le mani sul petto e sull'epigastrio per monitorare il respiro e lo spostamento delle secrezioni, quest'ultimo evidenziato dal rantolo nelle vie aeree superiori e nella trachea. Non appena il muco raggiunge la laringe, può essere espulso con un colpo di tosse senza sforzo. Quando indicato il muco dovrebbe essere sputato, tossendo contro resistenza.



Physiotherapy Practice
Rita Kieselmann
Eichendorffplatz 4
81369 Munich Germany
telefono: +49-89 7149 949 fax:+49-89 7809 071
email: rita.kieselmann@t-online.de

Bibliografia

1. Dab T, Alexander F. Monogr Paediatr 10;50-53, 1979.
2. Lindemann H, Kieselmann R, Boldt A. Acta Univ. Carol Med 36; 210-212, 1990.
3. Physiotherapie bei Mukoviszidose, Arbeitskreis Physiotherapie des Mukoviszidose.V.,1994.

Espirazione a Pressione Positiva - Positive Expiratory Pressure (PEP)

I motivi che supportano l'utilizzo del trattamento con Espirazione a Pressione Positiva (PEP) nella Fibrosi Cistica sono descritti in 'Andersen JB & Falk M, Chest Physiotherapy in the Pediatric Age Group. Respir Care 36; 546-522, 1991.

Al Centro per la Fibrosi Cistica Danese di Copenhagen, il trattamento PEP viene effettuato come indicato: Il sistema PEP (Astra Tech, Denmark) consiste in una maschera ed una valvola monodirezionale sulla quale possono essere inseriti resistenze espiratorie variabili. Fra la valvola e la resistenza può essere inserito un manometro che misuri il livello pressorio prescelto. Il diametro della resistenza usato nei trattamenti può variare per ogni singolo paziente per ottenere durante la parte intermedia dell'espirazione un valore continuo di PEP di 10 - 20 cm H₂O. Questa pressione dovrebbe essere mantenuta durante la respirazione del volume corrente solo con leggere espirazioni attive.

Il trattamento si effettua da seduti e i bambini piccoli vanno tenuti in braccio. Un trattamento consiste di cicli di respirazione con la PEP seguiti da un'espirazione forzata o da un colpo di tosse.

La frequenza e la durata di ogni trattamento devono essere adattate all'esigenze dei singoli pazienti. In condizioni stabili di malattia polmonare sono raccomandate 2 sedute al giorno di circa 10-15 minuti.

Physiotherapists: Merete Falk & Mette Kelstrup
Department of Physiotherapy - Rigshospitalet
DK 2100 Copenhagen - Denmark
Telefono: +45-354 53545
Fax: +45-354 56717

Bibliografia

1. Falk M, Kelstrup M, Andersen JB et al. Improving the Ketchup Bottle Method with Positive Expiratory Pressure, PEP, in Cystic Fibrosis. *Eur J Respir Dis* 65; 423-432, 1984
2. Groth S, Stafanger G, Dirksen, H, Andersen JB, Falk M, Kelstrup M. Positive Expiratory Pressure (PEP-Mask) Physiotherapy Improves Ventilation and Reduces Volume of Trapped Gas in Cystic Fibrosis. *Clin Respir Physiol* 21; 339-343, 1985.
3. Hofmeyr JL, Webber B, Hodson ME. Evaluation of Positive Expiratory Pressure as an Adjunct to Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis. *Thorax* 41; 951-954, 1986.
4. Lannefors L, Wollmer P. Mucus Clearance with Three Chest Physiotherapy Regimens in Cystic Fibrosis: A Comparison Between Postural Drainage, PEP and Physical Exercise. *Eur Respir J* 5; 748-753, 1992.
5. Mortensen J, Falk M, Groth S, Jensen C. The Effects of Postural Drainage and Positive Expiratory Pressure Physiotherapy on Tracheobronchial Clearance in Cystic Fibrosis. *Chest* 100; 1350-1357, 1991.
6. Tyrrell JC, Hiller EJ, Martin J. Face Mask Physiotherapy in Cystic Fibrosis. *Arch Dis Child* 61; 598-611, 1986.
7. Tonnesen P, Storrang S. Positive Expiratory Pressure (PEP) as Lung Physiotherapy in Cystic Fibrosis. *Eur J Respir Dis* 65; 419-422, 1984.
8. Steen IU, Redmond AOB, O'Neill D, Beattie F. Evaluation of the PEP Mask in Cystic Fibrosis. *Acta Paediatr Scand* 80; 51-56, 1991.
9. Van Asperen PP, Jackson I, Hennesey P, Brown J. Comparison of Positive Expiratory Pressure (PEP) Mask with Postural Drainage in patients with Cystic Fibrosis. *Aust Paed J* 23; 283-284, 1987.

HI-PEP

Tecnica

La tecnica dell'espiazione ad alta pressione (High Pressure PEP) con maschera PEP, utilizza la espiazione forzata contro resistenza data dalla maschera (PEP), per mobilizzare e trasportare le secrezioni nelle vie aeree. Lo strumento usato per questa tecnica è lo stesso di quello descritto nel capitolo precedente, ancorché equipaggiato con un altro manometro per il monitoraggio di pressioni più alte. La terapia è effettuata in posizione seduta con i gomiti appoggiati su un piano e le spalle avvicinate al collo per sostenere e supportare gli apici polmonari.. Si eseguono 8-10 respiri con PEP utilizzando un respiro corrente moderatamente aumentato, poi il paziente inala fino alla capacità vitale ed esegue poi un'espiazione forzata contro resistenza. Così facendo mobilizza le secrezioni che di solito provocano una tosse a basso volume polmonare. Dopo aver sputato il muco, si ripete la stessa tecnica finché non si produce più muco. Attenzione a non terminare queste espiazioni forzate prima che si raggiunga il volume residuo, le pressioni espiratorie possono raggiungere di solito i 40 - 100 cm di H₂O. La dimensione della resistenza all'espiazione e la pressione sviluppata contro di essa è determinata individualmente per mezzo della spirometria assistita. E' per questo che il foro di uscita della maschera PEP è connesso ad uno spirometro, e il paziente esegue attraverso una serie di resistenze con diametri diversi la misura della FVC. Il diametro della resistenza per la terapia giornaliera è scelta sulla base della massima omogeneità nel comportamento espiratorio delle diverse sezioni polmonari evidenziato dalla forma della curva flusso-volume misurata sullo spirometro.

Background Fisiologico

Quando il valore della resistenza espiratoria aumenta, di solito si ha una progressiva omogeneizzazione del comportamento espiratorio delle diverse aree polmonari. Questo è particolarmente importante per i pazienti FC che hanno bronchiectasie diffuse. Queste sono lesioni ad alta instabilità bronchiale che tenderanno ad occludere le vie aeree bronchiali non appena saranno sottoposte ad una qualsiasi pressione positiva espiratoria (tosse, alcune tecniche di fisioterapia toracica, iperventilazione durante gli esercizi) e quindi ad interrompere il flusso d'aria dalle aree polmonari a monte. Quest'ultime rimarranno distese dall'aria intrappolata mentre le regioni alveolari a monte delle vie aeree meno danneggiate contribuiranno a formare il volume ed il flusso espiratorio.

Da un punto di vista fisiologico, in queste lesioni instabili i punti di ugual pressione si bloccheranno per quasi tutta la durata di un'espiazione forzata invece di spostarsi gradualmente verso la bocca. Conseguentemente, le vie aeree più danneggiate verranno a far parte del settore polmonare dove il flusso resta bloccato e compresso, e qui dove c'è maggior bisogno verrà a mancare il meccanismo più efficace nella liberazione delle vie aeree.

Questo handicap meccanico tipico negli stadi avanzati di malattia nella fibrosi cistica, può essere corretto facendo espirare contro una resistenza espiratoria di dimensioni idonee. Nella prima parte di un'espiazione forzata, la pressione a monte dell'ostacolo causa una omogeneizzazione, e una lenta evacuazione espiratoria da tutte le aree polmonari. Quando ciò viene registrato con un grafico flusso-volume, questo effetto è indicato dal plateau del tracciato espiratorio. Le aree polmonari a monte delle bronchiectasie evacuano allo stesso modo di quelle a monte delle vie aeree meno danneggiate. In fine la perdita di volume polmonare causa una riduzione della pressione elastica di rimbalzo tale da non permettere ulteriormente il mantenimento della fase di plateau.

I punti di ugual pressione, precedentemente bloccati a livello della resistenza, ricominciano a spostarsi in senso distale dalla trachea verso la periferia bronchiale.

Questa importante fase terminale nella manovra PEP ad alta pressione ha un effetto dinamico di compressione di tutte le vie aeree bronchiali, mentre in una espiazione senza carico l'onda di compressione si muoverebbe attraverso la parte danneggiata ad un volume polmonare molto basso. Ciò significherebbe ancor meno distensione del parenchima dilatato.

In questo caso invece il sottile ma necessario equilibrio fra l'onda di compressione e il calibro bronchiale si ristabilisce e la liberazione del muco dalle parte delle aree polmonari più danneggiate ritorna ad essere ancora possibile.

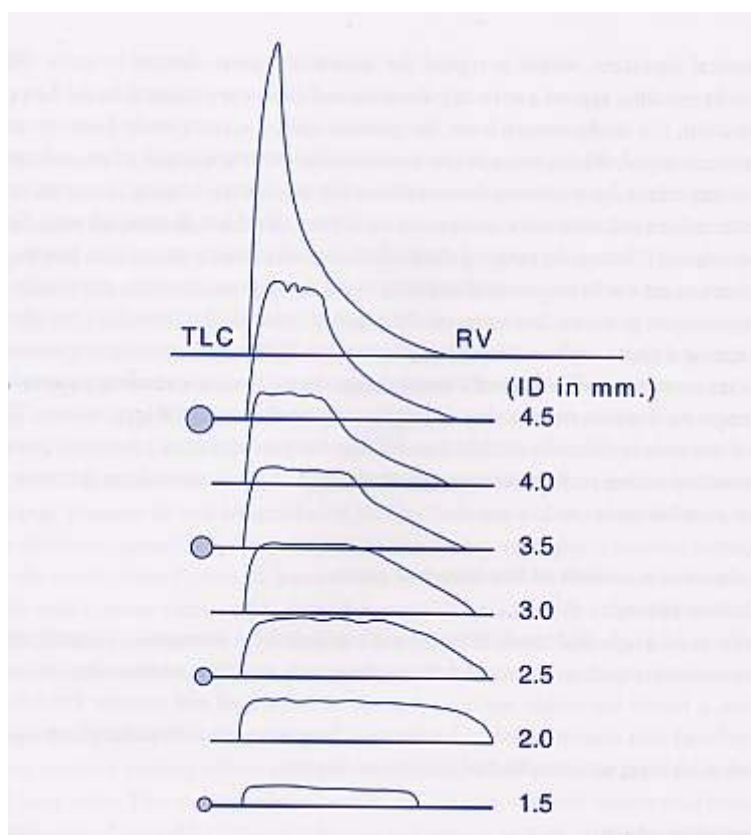
La manovra consiste di due fasi

a) La fase di mobilizzazione

Gli effetti della terapia con la maschera High PEP si ottengono grazie all'aumento del flusso d'aria collaterale alle aree sotto-ventilate; l'aria espirata da tale aree mobilizzerà le secrezioni che le ostruiscono. In più, un espirazione forzata contro una resistenza elevata, sposterà il volume d'aria intrappolato dalle aree iperdistese a quelle non ostruite ed a quelle atelettasiche. La mobilizzazione dei depositi di muco adesi, viene anche favorita dalla dilatazione elastica delle vie aeree sotto pressione.

b) La fase di trasporto

Un coinvolgimento progressivo delle vie aeree periferiche nel settore polmonare a valle, a maggior compressione, è un prerequisito essenziale affinché tale metodica sia efficace. E sarebbe bene evitare manovre incomplete dovute ad un errata resistenza o a tecnica inappropriata.



Gli effetti positivi che derivano dalla PEP ad alta pressione non si ottengono gratis. Un prezzo da pagare è la riduzione della velocità del flusso d'aria espiratorio. Anche durante una espirazione forzata "libera" senza resistenza, il flusso espiratorio si riduce rapidamente verso la periferia bronchiale, in rapporto al rapido aumento dell'area di sezione



trasversa dei bronchi.. Ne segue che la riduzione della velocità del flusso espiratorio, che è causata dalla resistenza diminuisce man mano che ci si sposta verso la periferia. Il risultato finale è che le forze che diminuiscono il flusso espiratorio sono controbilanciate dagli effetti dinamici della compressione espiratoria bronchiale.

Con tutta probabilità, il secondo meccanismo è molto più efficace del primo per la liberazione periferica bronchiale.

L'altro prezzo da pagare nella HI-PEP è lo sviluppo di pressioni espiratorie relativamente alte e sostenute. Questo richiede uno sforzo volontario ad alto consumo di energia muscolare da parte del paziente.

Ne segue che questa fisioterapia toracica non è raccomandata per auto-trattamenti in pazienti defedati, o che trovano difficile sviluppare alte pressioni espiratorie. Invece la tecnica è ottimale per pazienti in buone condizioni e con una alimentazione appropriata e che sono motivati a liberare le loro vie aeree in modo efficace, rapidamente e che vi si applicano con il massimo impegno. Dal punto di vista di chi fornisce l'assistenza, l' HI-PEP è un importante componente del moderno trattamento della Fibrosi Cistica, caratterizzata da una forte motivazione psicologica e grande dedizione. L'effetto collaterale di questa tecnica e cioè l'allenamento muscolare in ed espiratorio è gratis e contribuisce a dare un'immagine positiva del corpo al paziente.

Dr. Beatrice Oberwaldner, Leit. Dipl. Physioth.
Klein. Abt.f.Pulmonologie/Allergologie
Univ. Klinik fKinder-u. Jugendheilkunde
Auenbruggerplatz 30
A 8036 Graz Austria
Telefono: +43 3163 852680
Fax: +43 3163 853276
Email: beatrice.oberwaldner@funigraz.ac.at

Bibliografia

1. Oberwaldner B, Evans Jc, Zach MS. Forced expirations against a variable resistance: a new chest physiotherapy method in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1986;2:358-67.
2. Oberwaldner B, Theissl B, Rucker A, Zach MS. Chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis: a study of lung function effects and sputum production. *Eur Respir J* 1991; 4:152-58.
3. Pflieger A, Theissl B. Oberwaldner B. Zach MS. Self administered chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of high pressure PEP and autogenic drainage. *Lung* 1992;170:323-30.
4. Zach MS, Oberwaldner B. Effect of positive expiratory pressure breathing in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 1992;47:66.
5. Zach MS, Oberwaldner B. Chest Physiotherapy. In: Taussig L, Landau L, eds *Textbook of Pediatric Respiratory Medicine*. St. Louis, Mosby Inc, 1999,pp299-311.

Espirazione a pressione positiva oscillante *Flutter - Oscillating PEP Flutter Therapy*

Il Flutter VRP1 (VPRI Desitin/Scandipharm Flutter Vario Raw SA) è un apparecchio tascabile che durante la respirazione genera una pressione positiva oscillante controllata ed interruzioni del flusso espiratorio. Lo scopo dell'apparecchio è di migliorare la ventilazione polmonare e di facilitare l'espettorazione. L'apparecchio consiste in un boccaglio (fig.1a), un cono di plastica (fig.1b), una palla d'acciaio (fig. 1c), ed un coperchio perforato (fig. 1d). Espirando attraverso l'apparecchio, il sistema respiratorio subisce una vibrazione profonda scatenata dalle ripetute variazioni del flusso d'aria espirata e da oscillazioni della pressione endo-bronchiale.

Il VRP1 Flutter ha due principali caratteristiche.

1. Genera una pressione positiva oscillante automaticamente controllata. Il paziente è così protetto contro il collasso delle vie aeree, e da qualsiasi iper-pressione prolungata che si potrebbe avere se la procedura d'uso non fosse stata eseguita correttamente o se si fanno ripetute espirazioni forzate.
2. Rende possibile la modulazione della pressione e la frequenza d'oscillazione delle vie aeree. Allineando la frequenza di risonanza polmonare a quello del paziente (di solito tra 6 e 26Hz), s'inducono vibrazioni massime delle pareti bronchiali che promuovono la liberazione delle piccole vie aeree, quelle cioè dove si verificano le infezioni e i danni tipici dei pazienti con CF.

La modulazione del flusso e della pressione oscillante si ottiene come segue, così come succede nella procedura per il Drenaggio Autogeno (AD):

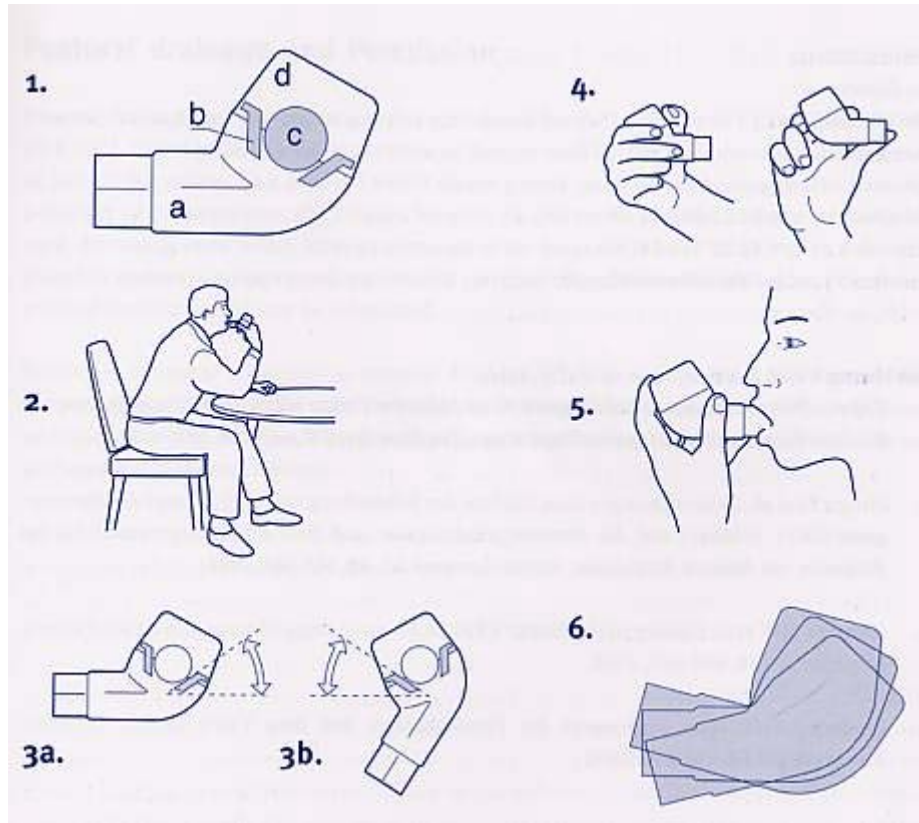
Il paziente dovrebbe sedersi comodamente (fig. 2), tenere il VRP1 Flutter in modo orizzontale (fig.4), inspirare più profondamente possibile, inserire il boccaglio in bocca, trattenere il respiro per 2 o 3 secondi (permettendo l'aria di distribuirsi equamente nei polmoni e dietro il muco nelle vie aeree molto piccole), chiudere la bocca saldamente intorno al boccaglio (fig.5) ed espirare normalmente e profondamente, tenendo le guance piatte e contratte, usando il metodo d'espirazioni addominali non forzate e nello stesso tempo rilassare i muscoli pettorali alti. Ripetere la respirazione inspirando con il naso ed espirando attraverso l'apparecchio.

Nei successivi tentativi il paziente può sentire la necessità di muovere l'apparecchio VPRI Flutter (fig. 6) leggermente in alto (pressione e frequenza più alta) o in basso (pressione e frequenza più bassa) di qualche grado finché non si sente il pieno effetto delle vibrazioni al livello addominale durante il primo stadio del processo d'espirazione (allineando la frequenza a quello dei propri polmoni). Non è necessario completare un'espirazione piena ogni volta mentre si espira attraverso il VPRI Flutter.

Il trattamento successivo potrebbe dopo alcune ripetizioni nella posizione seduta (fig.3a), essere fatto anche da sdraiati (fig.3b), a condizioni che l'angolo del cono rispetto all'orizzontale sia sempre rispettato (30°).

Una seduta di trattamento con l'apparecchio VRP1 Flutter di solito consiste in 10/15 ripetizioni seguita dall'espettorazione del muco che si ripete finché si sente di aver espulso tutto il muco (circa 10/15 minuti). Durante ogni ciclo di 10/15 respirazioni si dovrebbe evitare di tossire fino all'ultima espirazione, che dovrebbe essere fatta a una velocità circa doppia della espirazione normale. Questo dovrebbe automaticamente portare alla tosse seguita da espettorazione di muco. La frequenza e la durata d'ogni trattamento deve essere adattata alla necessità individuale del

paziente. Il VRP1 Flutter è un apparecchio tascabile e si tiene comodamente in mano rendendola disponibile facilmente in ogni momento per il paziente.



Patrick Althaus
 En Rebaton
 1041 Bottens
 Switzerland
 Telefono: +41-21-882 14 19 Fax: idem
 Email: p.althaus@smartfree.ch

Bibliografia

1. Althaus P. et al. The Bronchial Hygiene Assisted by the Flutter VRPI (Module Regulator of a Positive Pressure Oscillation on Expiration). Eur Resp J vol . 2, suppl 8 :693,1989.
2. Greger G. et al. Untersuchungen zum Einfluss der Behandlung mit dem Atemphysiotherapiegerät VRPI (flutter) auf die Atemwegobstruktion und Bronchiale Hyperreaktivität bei Patienten mit Asthma Bronchiale, Atemw-Lungenkrkh 20.
3. Konstan MW et al. Efficacy of the Flutter VRPI in Airway Mucus Clearance in Cystic Fibrosis. Jpediatrics 124; 689-693, 1994.
4. Lindemann H. Zum Stellenwert der Physiotherapie mit dem VRPI Desitin (Flutter). Pneumologie 46: 626-630, 1992.

Percussione e drenaggio posturale

Il drenaggio posturale e la percussione (clapping) furono introdotti per la prima volta nel trattamento della Fibrosi Cistica negli anni '50 e rimangono come pietra miliare nella terapia fino agli anni '80. Il drenaggio posturale consiste nel posizionare il paziente in una posizione che permette il drenaggio dalla periferia polmonare verso il centro utilizzando anche la forza gravitazionale. Solitamente si usano da sei a dodici posizioni per il drenaggio a secondo dei lobi o segmenti dei polmoni da liberare. Bambini molto piccoli si posizionano sulle gambe di chi esegue il trattamento. Mentre il bambino cresce si possono aggiungere cuscini o si usa un appoggio più resistente su cui il bambino si posiziona per il trattamento.

La percussione è un'aggiunta alla terapia di drenaggio. Durante ogni posizione usata per il drenaggio posturale, si usa la percussione sul petto della paziente da 3 a circa 10 minuti. A questo seguono esercizi di respirazione profonda, di espirazione con vibrazione e di huffing. Il trattamento è diviso in due o tre sedute al giorno.

Efficacia

Studi hanno dimostrato che il drenaggio e la percussione possono essere modi efficaci per liberare l'eccessiva presenza di secrezioni bronchiali in pazienti con la Fibrosi Cistica. Ciononostante richiedono molto tempo, una persona di sostegno e spesso risultano scomodi per il paziente. Di conseguenza pochi pazienti aderiscono al regime di trattamento. In più, alcuni pazienti possono manifestare effetti avversi. Pazienti che hanno uno stato moderato o severo di malattia polmonare spesso denunciano una desaturazione d'ossigeno mentre effettuano il trattamento di drenaggio e percussione. In pazienti con reflusso gastroesofageo (GER), il reflusso è spesso aggravato mentre sono nella posizione con la testa in basso e questo potenzialmente può portare all'aspirazione di succhi gastrici.

Modifiche

Mentre la conoscenza della GER nella Fibrosi Cistica è aumentata, molti centri per la CF promuovono l'uso delle posizioni per il drenaggio posturale modificata o per tutti i loro pazienti o per quelli che hanno GER. Le modifiche possono includere l'eliminazione delle posizioni con la testa in basso mentre vengono drenati i lobi bassi nella posizione orizzontale o con una leggera inclinazione. Ricerche effettuate da Button ed altri, suggeriscono che l'uso delle posizioni del drenaggio posturale modificato per i bambini piccoli da effetti benefici a lunga scadenza senza danni per il paziente.

Dati gli effetti collaterali e la scarsa aderenza al programma di terapia, il drenaggio posturale ed il clapping sono stati largamente rimpiazzati dalle altre tecniche terapeutiche come descritte in quest'opuscolo. Oggi questo tipo di trattamento è usato principalmente con bambini piccoli che non sono in grado di cooperare a pieno per effettuare altri tipi di fisioterapia. Alcuni paesi preferiscono usare il drenaggio autonomo modificato oppure la PEP Mask anche con bambini piccoli. Comunque sempre più spesso si tende ad utilizzare un altro tipo di trattamento.



Maggie McIlwaine
Physiotherapy Department
B.C.'s Childrens Hospital
Vancouver-Canada
Telefono: +1 604 875 2123
Fax: +1 604 875 2349
Email: mmcilwaine@cw.bc.ca

Bibliografia

1. Matthews LW, Doershuk CF, Wise M, Eddy G, Nudelman H, Spector S. A – therapeutic regimen for patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1964;65:558-75.
2. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Coates AL. Immediate and long-term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1983;103:538-42.
3. Reisman JJ, Rivington-Law B, Corey M, Marcotte J, Wannamaker E, Harcourt D, et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1988;113:632-636.
4. Passero MA, Remor B, Salomon J. Patient reported compliance with cystic fibrosis therapy. *Clin Pediatr* 1981;20:264-6.
5. McDonnell T, McNicholas WT, Fitzgerald MX. Hypoxemia during chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *Irish J Med Sci* 1986;155:345-8.
6. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Arch Dis Childhood* 1997;76:148-50.
7. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A, Storey I. A twelve month comparison of standard versus modified chest physiotherapy in twenty infants with cystic fibrosis. *Peds Pulmonol.* 1997;Suppl14;Abst338.

3 Esercizio Fisico

Scopi

Essere in forma fisica per un paziente con CF è di grande importanza. Una buona tolleranza fisica, una forza muscolare buona, una buona mobilità, ed una buona risposta corporea influenzano la qualità della vita, la sensibilità alle infezioni, la capacità di combattere le infezioni, di sembrare come gli altri e di mantenere una buona attività durante il tempo libero. Tenere una postura corretta può evitare il dolore alla schiena causata da un carico non fisiologico. L'esercizio fisico non sempre migliora una funzione respiratoria ridotta, ma essere in forma significa che il livello della capacità lavorativa, può essere tenuto alto anche se si hanno valori di funzione respiratoria bassi. Anche pazienti che sono ammalati gravemente possono lavorare part time ed effettuare il loro drenaggio bronchiale da soli.

Diversi tipi d'esercizio fisico dovrebbero essere compresi dall'inizio in un regime di fisioterapia toracica per poter mantenere un buon funzionamento piuttosto che dover riabilitare la funzione persa. Mantenere la forma fisica spesso è divertente o almeno gradevole. Il programma fisico e i tipi d'esercizio devono essere adattati per ogni singolo individuo considerando alcuni fattori come: età, personalità, interessi, ambiente, capacità fisica e lo stato attuale di salute.

Un buon programma di esercizi dovrebbe includere quelli per la tolleranza fisica, la forza muscolare e la mobilità. Gli esercizi di mobilità dovrebbero includere il torace. La colonna, il collo e le spalle ma anche le articolazioni di tutto il corpo.

L'esercizio fisico può essere fatto

Associato alla terapia per la liberazione delle vie aeree.

Come parte della terapia per la liberazione delle vie aeree.

1. L'esercizio fisico da associare alla terapia per la liberazione delle vie aeree.

Gli esercizi da associare alla terapia per mobilizzare il muco devono incrementare sia la resistenza muscolare sia la forza muscolare e gli esercizi per aumentare la mobilità dovrebbero essere individuati secondo obiettivi precisi. L'allenamento per la resistenza allo sforzo e gli esercizi per incrementare la forza muscolare e gli esercizi di mobilità articolare dovrebbero essere fatti almeno 3 o 4 volte alla settimana, mentre gli esercizi per la mobilità dovrebbero essere fatti tutti i giorni. Il programma giornaliero può variare secondo le singole esigenze. L'allenamento per la resistenza allo sforzo e gli esercizi per sviluppare i muscoli, non dovrebbero essere fatti durante i periodi di aggravamento della malattia.

2. Esercizio fisico come parte della terapia per la liberazione delle vie aeree.

L'esercizio fisico usato per liberare il muco può essere un misto tra l'allenamento per aumentare la resistenza allo sforzo, gli esercizi per incrementare la forza muscolare e gli esercizi per migliorare la elasticità dei tessuti. E' essenziale che l'intensità del programma sia adattata all'individuo. L'esercizio fisico incrementa la ventilazione e può aprire le vie aeree collassate o intasate. Se l'esercizio si fa in posizioni diverse (in piedi, seduti o sdraiati sul fianco o sdraiati sulla schiena o a pancia in giù) la gravità ha effetti diversi sulle diverse aree polmonari. Una volta staccato il muco dalle pareti bronchiali questo deve essere rimosso dai polmoni, e perciò l'esercizio fisico dovrebbe essere intervallato con AD, FET, o tosse controllata.

Alcuni pazienti preferiscono fare gli esercizi fisici prima di fare la terapia per la liberazione delle vie aeree. Trovano che gli esercizi di liberazione delle vie aeree siano più efficaci in questo modo. Altri preferiscono intervallare l'esercizio fisico con delle brevi pause per rallentare il respiro e poi usare AD o FET per mobilizzare le secrezioni.



I vantaggi dell'uso combinato tra esercizi fisici e AD e FET come terapia per la liberazione delle vie aeree sono:

1. Rappresenta una tecnica alternativa e una modalità efficace di rimuovere le secrezioni bronchiali in alcuni individui.
2. Risparmio di tempo non obbligando gli ammalati a fare tutti gli esercizi di allenamento dopo aver completato la terapia per la liberazione delle vie aeree.
3. Per i bambini molto piccoli, quelli che possono già camminare e quelli già più grandini, questa tecnica presenta un modo più gradevole di liberare le secrezioni, potendo coinvolgere anche altri bambini, amici e parenti, assomigliando più a un gioco che a un lavoro.

Svantaggi

In alcuni pazienti (generalmente quelli con broncoostruzione più severa) l'esercizio può comportare di "fissare" il respiro corrente ad un livello più elevato di CFR per un certo tempo dopo il completamento dello sforzo. La terapia con farmaci broncodilatatori prima dello sforzo non sempre migliora la situazione. Pause lunghe sono richieste prima che il respiro e la zona toracica diventi rilassata a sufficienza per rimuovere le secrezioni con l'aiuto di AD o FET. Per questi pazienti, l'esercizio fisico come terapia per la liberazione delle vie aeree, diventa meno efficiente e porta via tempo. Un metodo alternativo o una combinazione di metodi, di solito funziona meglio e a volte gli esercizi si aggiungono solo in un secondo tempo.

Esercizi generali

La malnutrizione può causare una riduzione di massa muscolare. Pazienti malnutriti o con il peso in diminuzione, non dovrebbero sovraccaricarsi di esercizi fisici, e fino a che lo stato nutrizionale non migliora non trarranno benefici né dall'allenamento per la resistenza allo sforzo né dagli esercizi per il rafforzamento muscolare.

Un programma nutrizionale di supporto deve essere iniziato insieme al programma per gli esercizi. Esercizi per la mobilità dovrebbero essere fatti in ogni caso, poiché non dipendente dallo stato nutrizionale e la mobilità è molto difficile da recuperare una volta persa.

Alcuni pazienti possono sviluppare uno spasmo bronchiale indotto. Questo non accade sempre poiché in qualche modo è dipendente alla condizione generale. Coloro che trovano beneficio inalando un bronco-dilatatore come il sodio-cromoglicato dovrebbero usarlo prima di fare esercizio fisico.

I pazienti che presentano una desaturazione a valori inferiori al 90% dovrebbero ricevere supplemento di ossigeno, per evitare che il training prescritto induca effetti negativi. Decidere di fare gli esercizi di resistenza allo sforzo in questi casi è basato sulla capacità funzionale del paziente e deve adattarsi a questa in modo da non portare la saturazione al di sotto del 90%.

Louise Lannefos
Department of Respiratory Medicine
University Hospital of Lund
SE 221 85 Lund, Sweden
Telefono: +464 617 1000 beepe 5152 Fax: +464 613 2095
Email: louise.lannefos@lung.lu.se

Bibliografia



1. Andreasson B, Jonsson B, Kornfalt R, Nordmark E, Sandström S. Long-Term Effects of Physical Exercise on Working Capacity and Pulmonary Function in Cystic Fibrosis. *Acta Paediatr Scand*, 76; 70-75, 1987.
2. Braggion C, Cornacchia M, Miano A, Schena F, Verlato G, Mastella G. Exercise Tolerance and Effects of Training in Young Patients with Cystic Fibrosis and Mild Airway Obstruction. *Pediatr Pulmonol*, 7; 145-152, 1989.
3. Freeman W, Stableforth DE, Cayton RM, Morgan MDL. Endurance Exercise Capacity in Adults with Cystic Fibrosis. *Resp Med* 87; 541-549, 1993.
4. Heijerman HGM, Bakker W, Sterk P, Dijkman JH. Oxygen-Assisted Exercise Training in Adult Cystic Fibrosis Patients with Pulmonary Limitation to Exercise. *Int J Rehab Res* 14; 101-115, 1991.
5. deJong W, Grevink RG, Roorda RJ, Kaptein AA, van der Schans CP. Effect of a Home Exercise Training Program in Patients with Cystic Fibrosis. *Chest* 105; 463-468, 1994.
6. Kruhlak RT, Jones R, Brown NE. Regional Airtrapping Before and After exercise in Young Adults with Cystic Fibrosis. *West J Med* 145; 196-199, 1986.
7. Lannefors L, Wollmer P. Mucus Clearance with Three Chest Physiotherapy Regimes in Cystic Fibrosis: A Comparison Between Postural drainage, PEP and Physical Exercise. *Eur Respir J* 5; 748-753, 1992.
8. Marcotte JE, Canny GJ, Grisdale R, et al. Effects of Nutritional Status on Exercise Performance in Advanced Cystic Fibrosis. *Chest* 90; 375-379, 1986.
9. Niederman MS, Hendersen Clemente P, Fein AM, Feinsilver SH, Robinson DA, Ilowite JS, Berstein MG. Benefits of a Multidisciplinary Pulmonary Rehabilitation Program. *Chest* 99; 798-804, 1991.
10. Orenstein DM. Exercise Tolerance and Exercise Conditioning in Children with Chronic Lung Disease. *J Pediatr* 112; 1043-1047, 1988.
11. Regnis JA, Alison JA, Henke KG, Donnelly PM, Bye PTP. Changes in End-Expiratory Lung Volume During Exercise in Cystic Fibrosis Relate to Severity of Lung Disease. *Am Rev Respir Dis* 144; 507-512, 1991.
12. Rose J, Jay S. A Comprehensive Exercises Program for Persons with Cystic Fibrosis. *J Pediatr Nurs* 1; 323-334, 1986.
13. Salh W, Bilton D, Dodd M, Webb AK. Effect of Exercise and Physiotherapy in Aiding Sputum Expectoration in Adults with Cystic Fibrosis. *Thorax* 44; 1006-1008, 1989.

4 Terapia Inalatoria

La terapia inalatoria è un elemento molto importante del trattamento della Fibrosi Cistica. Deve essere eseguita con il fisioterapista e spesso l'inalazione va eseguita insieme alle tecniche per la liberazione delle vie aeree. Nell'uso della terapia inalatoria ci sono tre cose da considerare:

1. Il motivo dell'inalazione
2. Il metodo per farla
3. La posizione e la tecnica di respirazione

1. Lo scopo dell'inalazione

a. Broncodilatatori Alcuni beta 2 agonisti sono usati prima della fisioterapia per ridurre la costrizione bronchiale, diminuiscono così la resistenza aerea e promuovono una più facile liberazione delle secrezioni.

b. Steroidi per aerosol Questi si usano per tentare di ridurre l'infiammazione e l'edema della mucosa delle vie aeree superiori. L'effetto non è immediato, e per raggiungere qualche beneficio è necessario un trattamento giornaliero regolare. Normalmente gli steroidi si somministrano dopo la fisioterapia nella speranza che una volta liberate le vie aeree dalle secrezioni, lo steroide vi sarà veicolato con maggior efficacia.

c. Antibiotici Gli antibiotici si usano per via inalatoria per il loro effetto topico sui batteri contenuti nel muco. Normalmente si somministrano immediatamente dopo la fisioterapia per incrementarne la distribuzione alle parti periferiche dei polmoni. Senza un'adeguata liberazione delle vie aeree ostruite dal muco la loro veicolazione ne risulterebbe oltremodo ridotta.

d. Mucolitici Includono anche soluzioni saline ipertoniche ed isotoniche, Alfadornase, amiloride ed UTP. Gli ipertonici salinici dimostrano di incrementare la liberazione delle vie aeree ma possono indurre la costrizione bronchiale in paziente con vie aeree iperreattive. Il Dnase (Pulmozyme) è raccomandato solo con alcuni nebulizzatori. Non c'è ad oggi una conferma se il Dnase sia più efficace se somministrato prima o dopo la fisioterapia.

2. Modi per l'amministrazione

Se vogliamo far arrivare la particella nebulizzata sin negli alveoli è importante che la sua misura sia inferiore a 5 micron. Le particelle sino a 10 micron si depositano soltanto nelle vie aeree superiori.

a. Inalatori Inalatori a polvere o predosati (Power and Metered Dose MDI). Vi sono differenti forme di inalatori. Alcuni sono caricati con una capsula che è perforata prima che ciascuna dose sia somministrata. Altri sono caricati fino a 200 dosi e ciascuna dose è preparata e pronta per la somministrazione. Con gli inalatori a polvere è richiesto un ottimale flusso inspiratorio per portare la polvere dallo strumento alla bocca e permetterne la deposizione nei polmoni. Gli inalatori spray predosati (MDI) hanno una velocità di 70m/h con la maggiore parte delle particelle depositate nelle faringe. Per usare gli inalatori in modo efficace, è necessaria una buona coordinazione ed un'ottima tecnica di respirazione. E' necessario quindi che il fisioterapista spenda tempo per educare il paziente a una tecnica corretta. La loro efficacia è marcatamente incrementata quando vi si abbina uno spaziatore. Lo spaziatore incrementa il deposito dell'aerosol e funge da serbatoio. Nei bambini molto piccoli allo spaziatore si può attaccare una maschera facciale.

b. Nebulizzatori Esistono due tipi di nebulizzatori: il Jet e l'Ultrasonico. I nebulizzatori jet sono molto popolari, ma devono essere usati con un apposito compressore perché la misura della particella dipende dal rapporto tra il



flusso del gas portante ed il volume della soluzione. Tipicamente il flusso del gas è tra 4 e 8 litri al min con una pressione di 0.7-2.0 bar. Se si cambia uno dei componenti del sistema di nebulizzazione, cambia anche la resa e l'efficacia nella distribuzione del farmaco. I nebulizzatori usa e getta non sono consigliati per uso domestico perché spesso non funzionano correttamente. Più recentemente la MMAD (Mass Median Aerodynamic Diameter) ci dà l'indicazione più utile di quale sistema di nebulizzazione sia il migliore per depositare la particella medicinale. Un nuovo standard Europeo per la valutazione del funzionamento del nebulizzatore verrà pubblicato a breve e dovrebbe essere di grande utilità per il medico/paramedico nella raccomandazione di quale nebulizzatore usare. Nei nebulizzatori ultrasonici, la misura della particella è influenzata dalla frequenza di oscillazione del cristallo e di conseguenza è indispensabile un uso corretto.

3. Posizionamento del paziente e modalità di respirazione

Quando si usano gli inalatori, il paziente dovrebbe essere seduto bene con la schiena dritta e dovrebbe usare la respirazione addominale rilassata. Gli inalatori spray predosati MDI richiedono una profonda inspirazione, e un'apnea di 5-10 secondi. I nebulizzatori possono essere usati mentre si respira con la respirazione addominale rilassata. Alternativamente, il paziente può fare le manovre di drenaggio autogeno mentre usa il nebulizzatore. Nei casi dove la patologia interessa una sola parte del polmone, il fisioterapista può scegliere una posizione alternativa per ottenere un aumento della ventilazione per la sola parte del polmone interessata.

4. La pulizia

Alcuni studi hanno indicato che nei nebulizzatori e negli accessori si possono sviluppare colonie batteriche con contaminazione delle vie aeree. Una linea guida rigida per la pulizia dell'apparecchio deve comprendere una buona sterilizzazione anche quando questa viene fatta in casa. Un metodo raccomandato per la pulizia è di tenere il nebulizzatore e gli accessori a bagno con 1 parte di aceto e 3 parti d'acqua per mezz'ora e poi far asciugare all'aria.

Maggie McIlwaine
Physiotherapy Department
B.C.'s Childrens Hospital
Vancouver, Canada
Telefono: +1 604 875 2123
Fax: +1 604 875 2349
Email: mmcilwaine@cw.bc.ca

Bibliografia

1. Newman SP, Pellow PGD, Clarke SW. Droplet size distribution of nebulized aerosols for inhalation therapy. Clin Physical and Physiological Measurement .1986. 7:139-146
2. Knock M & Sommer E. Jet Nebulizer and function. Eur Respir Rev 2000;10:72,183-186
3. Dennis JH, Pieron CA, Nerbrink O. Standards in assessing in vitro nebulizer performance. Eur Resp Rev 2000;10:178-182



5 Il Gruppo Internazionale di Fisioterapia per la Fibrosi Cistica

Il Gruppo Internazionale di Fisioterapia per la Fibrosi Cistica (IPG/CF) è una commissione internazionale di lavoro fondato nel 1986. L'IPG/CF è costituita da un rappresentante per nazione. Tutti i paesi che lo richiedono possono diventarne membri. La IPG/CF è membro della SMAC (Scientific/Medical Advisory Council - Commissione e Consiglio Medico/Scientifico dell'Associazione CF Internazionale (Mucoviscidosis) (ICF(M)A).

Gli Obiettivi della IPG/CF sono

1. Incoraggiare alti standard nella pratica della fisioterapia nel trattamento di pazienti con la Fibrosi Cistica(CF).
2. Promuovere una ricerca rigorosa nella fisioterapia per pazienti con CF.
3. Divulgare l'informazione e la conoscenza della pratica della fisioterapia nei trattamenti di pazienti di CF.
4. Promuovere la comunicazione tra persone nella Commissione e Consiglio Medico/Scientifico Internazionale ed altri gruppi d'interesse sulla respirazione in tutto il mondo.
5. Promuovere la conoscenza e la comprensione della CF nel mondo medico, nei professionisti collegati e nelle persone coinvolte anche al di fuori del mondo medico professionale.
6. Rappresentare i fisioterapisti nello SMAC.

I compiti dei rappresentanti nazionali sono

1. Fino dove possibile, tenere alti gli obiettivi della IPC/CF nella propria nazione.
2. Divulgare in modo appropriato l'informazione dalla Commissione alle persone interessate nel proprio paese.
3. Presentare un rapporto annuale scritto alla Commissione nel Meeting Generale Annuale della IPG/CF per la presentazione e stampa del Newsletter.
4. Inviare il contributo annuale previsto per nazione, ed altre donazioni al Tesorerie della Commissione entro il 31 Marzo di ogni anno.
5. Ricevere corrispondenza dalla Commissione, tipo la Newsletter due volte all'anno.

Una lista dei rappresentanti nazionali può essere richiesta alla segreteria dell'IPG/CF o a qualsiasi membro della IPG/CF.

Questo opuscolo è disponibile presso la segreteria IPG/CF e della CFW

info@cfww.org

www.ipg-cf.fw.hu

www.cfww.org